NEUROGENE UND VERWANDTE TUMOREN DER ZUNGE

Armgard Gontard

1968

AUS DER ABTEILUNG FÜR NEUROPATHOLOGIE
(Vorstand: Prof. Dr. O. STOCHDORPH)

BEIM PATHOLOGISCHEN INSTITUT DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
(Direktor: Prof. Dr. W. BÜNGELER)

NEUROGENE UND VERWANDTE TUMOREN DER ZUNGE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
verfasst und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Armgard Gontard

aus Trier

München 1968

Druck: A. Schubert, 8 München 5, Corneliusstr. 21 · Tel.: 22 17 77

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. O. STOCHDORPH
Dekan: Prof. Dr. F. HOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 11.6.1968

UNIV. LEIDEN BIBL.

MEINER MUTTER

IN DANKBARKEIT GEWIDMET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545804_0066

INHALTSÜBERSICHT

A. EINLEITUNG
Entwicklungsgeschichte der Zunge

B. HAUPTTEIL

I. Einteilung der Tumoren peripherer Nerven

II. Die neurogenen Zungengeschwülste

1) Ganglioneurom
   a) Geschichtliches
   b) Histologischer Aufbau
   c) Fall eines Ganglioneuroms

2) Sympathicoblastom
   a) Fall eines Neurocytoms
   b) Makro- und mikroskopischer Aufbau

3) Neurinom
   a) Makro- und mikroskopischer Aufbau
   b) Fälle von Neurinomen

4) Neurofibrom
   a) Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN
   b) Makro- und mikroskopischer Aufbau
   c) Ätiologie der Neurinome und Neurofibrome
   d) Fälle von Neurofibromen mit RECKLING-HAUSENscher Krankheit
   e) Makroglossie
   f) Solitäre Neurofibrome

5) Rankenneurom
   a) Histologischer Bau
   b) Fälle von Rankenneurom
   c) Ätiologie

III. Prozentuale Aufteilung der neurogenen Zungentumoren

IV. Alter der Patienten und geschlechtliche Disposition

V. Erste Symptome und Dauer der Anamnese

VI. Lokalisation der neurogenen Zungentumoren

VII. Grösse der Geschwülste

VIII. Die dem Nervengewebe verwandten Tumoren der Zunge

1) Chemorezeptor-Tumor
   a) Ätiologie
   b) Fälle dieser Geschwülste

2) Heterotopes Gliom
   a) Fälle von heterotopen Gliomen
   b) Ätiologie

3) Myoblastenmyom
   a) Makro- und mikroskopisches Aussehen
   b) Theorien über die Ätiologie der Myoblastenmyome
   c) Fälle von Myoblastenmyomen
   d) Geschlechtliche Disposition und Altersverteilung
   e) Lokalisation und Grösse
   f) Dauer der Anamnese, Symptome, Therapie und Prognose

IX. Krankheitsverlauf, Prognose und Therapie der neurogenen und verwandten Tumoren der Zunge

C. SCHLUSS
Neurogene Zungentumoren - eine Rarität

A. EINLEITUNG

Die Zunge stellt einen äusserst beweglichen Muskelkörper dar. Sie entsteht am Ende der 4. Keimlingswoche aus verschiedenen Anlagen am Boden der primären Mundhöhle. Der komplizierte Vorgang bewirkt, dass Gewebe verschiedenster Herkunft in der Zunge vereint wird.

Das Epithel des vorderen zwei Drittels der Zunge geht vorwiegend aus dem Ektoderm hervor. Das Epithel der Zungenwurzel ist entodermalen Ursprungs. Es ist mehrschichtiges Plattenepithel. Der Zungenkörper besteht aus quergestreifter Muskulatur. In ihr verlaufen die Arterien, die sich in einem Kapillarnetz in den Papillen verzweigen. Am Zungengrund bilden sich auch die Zungentonsillen und die Lymphgefässe.

Die Zunge entwickelt sich aus den vier vorderen Schlundbögen, zu denen je ein bestimmter Nerv gehört. Die nervöse Versorgung der Muskulatur erfolgt einheitlich vom N. hypoglossus. Die Geschmacksknospen werden von der Chorda tympani (Papillae fungiformes), des N. glossopharyngeus (Papillae circumvallatae und foliatae) und des N. vagus innerviert. Die Ganglienzellen, die in grösseren Nervenbündeln vorkommen, gehören zum N. lingualis und zum N. glossopharyngeus.

Aus dem Verband jedes dieser verschiedenen Elemente, Gefässe, Lymphbahnen, Schleimhaut, Muskeln, Epithel, Nerven und Bindegewebe, kann sich ein maligner oder benigner Tumor entwickeln. Zu den seltenen Neubildungen der Zunge gehören die Geschwülste des Nervengewebes.

B. HAUPTTEIL

B.I. EINTEILUNG DER TUMOREN PERIPHERER NERVEN

Es gibt für die Einteilung der neurogenen Tumoren zahlreiche Schemata. VIRCHOW (24) ordnete die Nervengeschwülste 1863 in echte fibrilläre, gemischte und falsche Neurome. Unter den Neubildungen der Haut und Schleimhaut werden am häufigsten die falschen Neurome angetroffen. Bei den echten fibrillären Neuromen unterschied er zwischen den aus markhaltigen Fasern bestehenden Neuroma fibrillare myelinicum und den aus marklosen Nervenfasern bestehenden Neuroma fibrillare amyelinicum.
Unter anderen hatte auch FOOT (7) 1949 eine Klassifikation der Geschwülste der peripheren Nerven und des Sympathicus aufgestellt, die nach KRÜCKE (12) den bis heute bekannten Tatsachen am besten gerecht wird.
FOOT (7) unterscheidet drei Hauptgruppen:

I. Tumoren aus neuroblastischen und neurocytären Elementen.
II. Tumoren der Nervenscheiden.
III. Neurogene Tumoren der Endgebiete.

Die 118 neurogenen Zungentumoren, die in der Literatur zu finden waren, kann man folgendermassen in dieses Schema einordnen:
In die erste Gruppe sind die Ganglioneurome und die Neurocytome einzureihen. Zu den Tumoren der Nervenscheiden kann man die einfachen, gut differenzierten Neurinome, die zusammengesetzten Neurofibrome und die Rankenneurome zählen. Eine Sonderform stellen die hier genannten Chemorezeptoren dar und ebenfalls die Gliome, die als dysontogenetische Tumoren zu werten sind. Diese werden, wie auch die Myoblastenmyome, gesondert behandelt, da ihre Zugehörigkeit zu den Nervengeschwülsten noch nicht mit Sicherheit feststeht.

B.II. DIE NEUROGENEN ZUNGENGESCHWÜLSTE

B.II./1. Ganglioneurome

Zu den seltenen Tumoren neurogenen Ursprungs zählen die Ganglioneurome. Sie sind zuerst am Sympathicus von VIRCHOW (24) beschrieben worden.

Die Ganglioneurome haben kein charakteristisches Aussehen. Es sind entweder solitäre oder multiple, circumskripte oder diffus verteilte Geschwülste, prallela-

stisch und nur zum Teil mit der Unterlage verwachsen. Die Schnittfläche ist meistens grauweisslich, faserig und derb, bisweilen sogar gelappt.
Histologisch bestehen die Ganglioneurome aus verflochtenen markhaltigen und marklosen Nervenfaserbündeln von unterschiedlicher Dicke, in die ein- und mehrkernige Ganglienzellen oder deren Vorstufe eingelagert sind. Nisslschollen, meist unvollkommen ausgebildet, finden sich hauptsächlich in grösseren und reiferen Tumoren. Für die Diagnose ausschlaggebend ist das Vorhandensein von Ganglienzellen. Ein einziger Fall eines Ganglioneuroms der Zunge wurde von GEOGACOPOULUS (28) 1955 wiedergegeben:

> Die Zungenhälfte hatte sich bei einem Kind seit dem ersten Lebensjahr langsam vergrössert. Durch eine keilförmige Excision wurde mit 5 Jahren der Tumor entfernt. Histologisch erwies es sich als Ganglioneurom. Bei dem Kind waren die mittleren Teile beider Kieferhälften hypoplastisch. Dadurch zeigte sich ein offener Biss. Durch diesen epilyptischen Spalt ragte die Zunge gewöhnlich hervor.

B.II./2. Sympathicoblastome

Im Gegensatz zu den gutartigen Ganglioneuromen, die von einer bindegewebigen Kapsel umgeben sind und nur mässig mit der Umgebung verwachsen, handelt es sich bei den unreifen Formen der Sympathicustumoren um rasch infiltrierend wachsende Neubildungen, die früh Fernmetastasen setzen. DERMANN (29) bringt 1929 den Fall eines Neurozytoms der Zunge:

> In der Krankengeschichte heisst es: 2-3 Wochen nach Verletzung der Zunge zeigte sich bei einem Patienten an der Stelle ein rasch wachsender Tumor, der von einem Arzt entfernt wurde und eine Grösse von 5 x 4 x 3 mm hatte. Auf Grund des histologischen Befundes (Rosetten aus Sympathogonien, hyperplastische Gefässe und Bindegewebe, infiltriert mit lymphoiden und neutrophilen Elementen) stellte DERMANN (29) die Diagnose eines Neurocytoms.

Da etwa 87 % aller Neurocytome an den Nebennieren, 7 % am Hals-, Bauch- und Brustsympathicus zu finden sind und nur 6 % im Bereich des Kopfes, zählt der beschriebene Fund von DERMANN und ebenfalls der Krankheitsfall von GEOGACOPOULUS zu den ganz seltenen Ausnahmen.

B.II./3. Neurinome

Am häufigsten sind bei den neurogenen Tumoren der Zunge die Neurino-

me anzutreffen. In den meisten Fällen sind sie als solitäre Tumoren zu finden, ohne Zeichen einer Neurofibromatosis generalisata oder einer anderen Erkrankung des Nervensystems. In einer geringen Zahl sind sie jedoch von der RECKLINGHAUSENschen Krankheit begleitet.

Die Neurinome sind gutartige Tumoren und springen meist nur wenig aus der Oberfläche hervor. Es sind harte, manchmal leicht druckschmerzhafte Geschwülste. Sie wachsen von unten an die Haut heran und durch Druck oder infiltrierendes Wachstum kommt es zur "Hautverdünnung" (HOEDE, 11). Das Neurinom wächst im allgemeinen langsam und wird als kleiner Tumor vorgefunden. Es kann jedoch die Grösse eines Hühnereies erreichen. Meist ist es rundlich oder ovoid und seine Oberfläche glatt, manchmal unregelmässig lappenförmig. Das Neurinom ist von einer bindegewebigen Hülle umgeben und daher gut abgegrenzt. Die Schnittflächen dieser Neubildungen weisen eine gelbliche, graubraune oder braune Farbe auf. Mikroskopisch unterscheidet man einen faserigen Typ (ANTONI - Typ A) und einen netzförmigen Typ (ANTONI - Typ B).

Am häufigsten wird der Typ A beobachtet. Er zeigt eine Anordnung von Zellen und interzellulärem Gewebe, das in Bündeln angeordnet ist. Die Zellen sind in parallelen Ranken gelagert und von einander durch zellfreie Zonen getrennt. Diese Anordnung von Zellreihen und Bindegewebszonen lässt die so häufig beobachtete Palisadenstruktur entstehen. Die Kernreihen können einfach in parallelen Bändern verlaufen, es können sich aber auch Kurven oder wirbelförmige Figuren bilden. Die Palisadenanordnung der Kerne ist aber nicht in allen Tumoren anzutreffen. Die Fibrillen des Neurinoms bestehen aus einer Art Kollagen oder Reticulin, die sich von den kollagenen Fibroblasten durch gewisse Merkmale unterscheiden. Mit der van Gieson-Färbung nehmen sie eine gelbe, orange oder braune Tönung an, in älteren Tumoren jedoch färben sie sich rot oder rosa, ähnlich dem mesenchymalen Gewebe. Alte Neurinome, in denen die charakteristische Palisadenstellung der Kerne nicht zu finden ist, kann man nur schwer von Fibromen abtrennen.

Der retikuläre oder sogenannte B-Typ zeigt ein ungeordnetes loses Maschenwerk von Zellen. Er ist in seinem Aufbau viel weniger charakteristisch, zeigt aber oft Ähnlichkeit mit einem Gliom. STERNBERG (19) ist aus diesem Grunde der Ansicht, dass dieses Aussehen häufig die Ursache für eine Gliomdiagnose war. Zwischen dem Grundtypus A und diesem Typus gibt es zahlreiche Übergänge. Die Fibrillen lassen sich schwächer färben, die parallele Anordnung der Fasern wird undeutlicher. Im Handbuch der speziellen Anatomie und Histologie XIII/5 schreibt HENSCHEN (9): "Die Kerne runden sich ab und werden klein und pyknotisch. Die Polarität geht verloren. Die Paradestellung der Kerne verschwindet. Das Gewebe besteht aus einem undeutlichen Netzwerk unregelmässiger Zellen mit diffus abgesetzten schwach färbbaren Zellkörpern." Schliesslich gehen die

Zellen und die Kerne zugrunde und es tritt das Bild einer Cyste in Erscheinung. ANTONI (2) meint dazu: "Der durch ödematöse Durchtränkung entstandene 2.Typus bzw. Typus B ist eigentlich nicht eine Entartung, er stellt wohl aber ein Entdifferenzierung dar." STOCHDORPH (20) hebt in seiner Arbeit "Über Gewebsbilder von Tumoren der peripheren Nerven" hervor, dass charakteristische Unterschiede auch in den regressiven Veränderungen der beiden Typen A und B bestehen können. Er schreibt : "Regressive Veränderungen des Gewebsbildes vom Typus B bestehen aus Gefässwandschäden mit Blutungen, lokalen Ödemen, oft durch Schaumzellen organisiert, und Ektasie der geschlängelten, geknäuelten, oft angiomartig vermehrten Gefässe. Das Gewebsbild des Typus A neigt dagegen mehr zur Hyalinisierung des Faserwerks." Weiter schreibt HENSCHEN (9): "Die Buntheit des histologischen Bildes, vor allem die retikuläre Auflösung des fasciculär-fibrillären Gewebes, ist wohl die hauptsächliche Ursache der grossen Verwirrung, die in der Nomenklatur dieser Geschwülste lange herrschte. Je nach der unterschiedlichen Auffassung über den Ursprung dieser Geschwülste, die von den peripheren Nerven ausgehen, findet man eine Reihe von Bezeichnungen der Neubildungen: Neurinom, Neurilemmom, Schwannom, Neurofibrom. Nicht so häufig sind die Namen: peripheres Gliom, perineurales Fibrom, Schwannogliom und Gliofibrom.

In der beigegebenen Tabelle werden 63 Mitteilungen solitärer Neurinome aufgeführt, bei denen keine Miterkrankung des übrigen Nervensystems festgestellt werden konnte.

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
HARBITZ 1916 (52)	6 Monate	s. Geb.	haselnussgross	--
TEMPEL 1921 (81)	21 Jahre	--	Z.-Mitte haselnussgr.	--
MÜHLENKAMP 1924 (63)	--	--	re.Mandelgegend wallnuss	--
KRUMBEIN 1925 (57)	22 Jahre weiblich	10 Jahre	Z.-Mitte kirschgross	--
DERMANN 1925 (45)	21 Jahre weiblich	--	Z.-Körper taubeneigross	--

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachunter- suchungen
JORGE und BRACHETTO-BRIAN 1926 (56)	8 Jahre weiblich	4 Jahre	Z.-Rand reiskorn- gross	--
BORCHARDT 1927 (36)	20 Jahre	einige Monate	Z.-Rand klein	manchmal Schmerzen
CAPONETTO, G. 1930 (39)	21 Jahre männlich	9 Jahre	Z.-Spitze erbsgross	Sprechbe- schwerden
BONNET-ROY 1930 (35)	-- männlich	10 Monate	Z.-Grund entenei- gross	manchmal Schmerzen
TOLLMANN, E. 1931 (82)	36 Jahre weiblich	10 Monate	Z.-Grund wallnuss- gross	--
MALAN, A. 1932 (58)	41 Jahre männlich	kurz	Z.-Rand erbsgross	Ohrenschm. Sprechstörg.
CIANTINI, F. 1932 (40)	8 Jahre weiblich	4 Monate	r. Z.-Hälfte 7 cm Ø	--
TAVARES 1934 (79)	41 Jahre weiblich	--	Z.-Spitze klein	--
STOUT, A.B. 1935 (75)	26 Jahre männlich	--	7. Spitze 3-1,5cm Ø	Sprechstö- rungen
HATISUKA 1936 (54)	13 Jahre	--	Z.-Mitte wallnuss- gross	Schmerzen beim Essen
SOMOGYI, L. 1938 (74)	22 Jahre weiblich	--	Z.-Rand 2-1 cm Ø	Schmerzen beim Essen
GNASSI, A.M., BORRONE, M. 1938 (50)	32 Jahre männlich	--	Z.-Rand erbsgross	Schluckbe- schwerden
SCHULE, W. 1938 (73)	45 Jahre	--	Z.-Spitze erbsgross	--
RAKUSHIMA 1939 (70)	--	--	Z.-Wurzel taubenei- gross	--

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
PROVERA, P. 1942 (67)	14 Jahre weiblich	--	Z.-Rand olivengross	--
FORNI, G. 1943 (48)	13 Jahre männlich	6 Wochen	Z.-Rand rosinengross	--
FALK, P. 1944 (47)	16 Jahre männlich	2 Wochen	Z.-Grund wallnussgross	Sprech- u. Schluckbeschwerden
PIGNATELLI, G. 1945 (66)	32 Jahre weiblich	einige Wochen	Z.-Spitze erbsgross	--
WINGLEY, L.E. 1945 (84)	15 Jahre weiblich	13 Jahre	Z.-Spitze erbsgross	--
STURLESE, P. 1946 (76)	28 Jahre weiblich	kurze Zeit	Z.-Spitze nussgross	--
ANTONUCCI, G. 1946 (32)	18 Jahre weiblich	4 Jahre	Z.-Rand kirschgross	--
HAMMESFAHR, C. 1947 (51)	18 Jahre männlich	4 Wochen	Z.-Spitze erbsgross	--
ALMEIDA-AMADEU-CERVALHO 1948 (31)	15 Jahre weiblich	1 Monat	Z.-Körper	--
	39 Jahre männlich	3 Jahre	Z.-Körper erbsgross	--
WILLIS, R. 1948 (83)	15 Jahre männlich	einige Jahre	Z.-Mitte 1,5 cm Ø	--
FOTI, D. 1948 (49)	13 Jahre männlich	7 Monate	Z.-Spitze maiskorngross	Beschwerden bei Sprechen und Essen
DUUS, P. 1949 (46)	7 Jahre weiblich	--	Z.-Rand 6 cm Ø	Schmerzen beim Essen
WHEN-CHIH HUNG 1949 (55)	16 Jahre männlich	seit Kindheit	Z.-Körper eigross	Schmerz b. Schlucken
	30 Jahre weiblich	--	erbsgross	Beschwerden b. Sprechen
DENES, F. 1951 (44)	15 Jahre weiblich	--	Z.-Wurzel	--
ROBERTSON 1952 (71)	28 Jahre weiblich	14 Jahre	Z.-Spitze 4 cm Ø	Beschwerden beim Tragen der Prothese

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
RABINOVIC, I. 1952 (69)	-- männlich	--	Z.-Wurzel	--
TADDEI, G. 1953 (77)	23 Jahre weiblich	3 Jahre	Z.-Körper nussgross	--
HARPMANN, J., PRIOR, A.P. 1955 (53)	23 Jahre männlich	4 Jahre	Z.-Grund	Atembeschwerden, Schlucken u. Sprechen erschwert
BANI, U. 1956 (33)	40 Jahre weiblich	einige Jahre	Z.-Rand nussgross	--
MAZZARELLA, O. 1956 (60)	22 Jahre weiblich	18 Monate	8 x 4 x 3 cm	--
PIETRANTONI, LEONARDELLI 1958 (65)	79 Jahre männlich	10 Jahre	Z.-Spitze nussgross	
	58 Jahre weiblich	--	Z.-Rücken erbsgross	--
MASDEA, E., PACE, G. 1958 (59)	33 Jahre männlich	10 Jahre	Z.-Rand haselnussgross	Schmerzen bei Bewegungen
CAMERON, J. 1959 (38)	25 Jahre männlich	mehrere Jahre	Z.-Spitze 1-1,5 cm Ø	Beschwerden b. Sprechen
CROWE, W. 1959 (42)	18 Jahre männlich	4 Jahre	Z.-Körper 3 cm Ø	--
CALIO, A., MIRABELLA, A. 1959 (37)	26 Jahre weiblich	2 Jahre	Z.-Spitze erbsgross	--
DENECKE, H. 1960 (43)	Kind	--	Z.-Körper gross	--
ZAMYSLICKY, J. 1960 (85)	22 Jahre männlich	--	Z.-Rücken pflaumengross	Schmerzen beim Essen
MICHALLET, P., BEAUCHAMP, G. 1960 (61)	22 Jahre männlich	4 Monate	Z.-Spitze nussgross	--

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
BERLENDIS, P. 1962 (34)	22 Jahre weiblich	2 Monate	Z.-Körper erbsgross	--
	51 Jahre weiblich	4 Jahre	Z.-Spitze kirschgross	--
	16 Jahre weiblich	2 Jahre	Z.-Rand kirschkerngross	--
MORSELLI, L. 1962 (62)	23 Jahre weiblich	6-7 Jahre	Z.-Körper mandelgross	Rezidiv nach 15 Monaten
ROSSI, G.B., de SANCTIS, A., VECCHIONE, A. 1962 (72)	27 Jahre weiblich	--	-- nussgross	--
	9 Jahre weiblich	--	-- nussgross	--
	32 Jahre männlich	--	--	--
TCHÉDOMIR, I. 1962 (80)	26 Jahre weiblich	einige Monate	Z.-Körper nussgross	--
PAROLARI, P., LEONARDELLI, G., PIZZETTI, F. 1962 (64)	18 Jahre weiblich	--	Sulcus terminalis nussgross	--
PULCINI, A. GENTILESCHI, E., FAZZINI, P.A. 1962 (68)	13 Jahre weiblich	--	-- klein	Schluckbeschwerden
TAMURA, H., SATO, T., ARIFUKI, Y., KIMURA, K. 1963 (78)	19 Jahre männlich	--	Z.-Körper --	--
AGRESTINI, F. 1963 (30)	18 Jahre weiblich	einige Monate	Z.-Rand nussgross	Beschwerden b. Essen, Schlucken, Sprechen

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
CHADWICK, D.L. 1964 (41)	22 Jahre weiblich	18 Monate	Z.-Körper 2-2 cm Ø	--

B.II./4. Neurofibrome

Im Schrifttum sind insgesamt 47 Fälle zu finden, bei denen eine Zungengeschwulst auf der Grundlage einer generalisierten Nervenerkrankung beschrieben wurde. Es handelt sich dabei um die Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN.

Nach BORBERG (5) wurde das Leiden zuerst 1793 von TILESIUS und 1863 von VIRCHOW beschrieben. Seit der klassischen Arbeit von v.RECKLINGHAUSEN (15) 1882 sind zahlreiche Abhandlungen über den Ursprung und die Natur dieser Krankheit erschienen. Es sind vielfach Versuche unternommen worden, die Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN mit ihren mannigfaltigen Erscheinungsformen nach ihren Symptomen einzuteilen. E. und U.SAALFELD (16) gliederten das Krankheitsbild in "vier Kardinalsymptome": Tumoren, Pigmentveränderungen, Kyphoskoliose und Schwachsinn. STALMANN (18) hat 1933 in seiner Arbeit als Hauptzeichen: "Pigmentanomalien der Haut, Hauttumoren, Veränderung an den Nerven, Knochenveränderungen, psychische und endokrine Störungen" angegeben. HOEDE (11) ist der Ansicht, dass die Aufteilung: Tumoren der Haut, Veränderungen am Skelett, an den Nerven, Sinnesorganen und an inneren Organen am günstigsten sei. Am sichersten zu diagnostizieren ist die Neurofibromatosis durch Pigmentanomalien und durch das Auftreten multipler Geschwülste der Haut und Schleimhaut. Diese Tumoren werden in der alten Literatur als harte und weiche Fibrome bezeichnet.

Die Neurofibrome, die in ausgeprägten Krankheitsformen den ganzen Körper bedecken können, haben eine weiche Konsistenz und sind gewöhnlich fleischfarben, aber auch bräunlich oder bläulich. Ihre Grösse schwankt beträchtlich; sie sind im Allgemeinen halbkugelig oder gestielt. In den meisten Fällen sind sie gut umschrieben, aber nicht abgekapselt. Die Tumormasse reicht häufig bis in die Subcutis. Im histologischen Bild überwiegen die Bindegewebselemente. Im feinen kollagenen Bindegewebe mit den leicht gewellten Fibrillen finden sich nur spärlich Geschwulstzellen. Sie sind oval oder spindelförmig, von einheitlicher Grösse und blassfärbbar. NAIRY und MONTGOMERY (13) haben festgestellt, dass man mit spezieller Nervenfärbung wie z.B. Bodianscher Färbung, einige dünne, marklose Nervenfasern erkennen kann. An der Peripherie der Knötchen liegen die Fasern dichter und umgeben die Geschwulst kapselartig.

Die Neurofibrome sind Tumoren der Nervenscheiden. Man kann darüber noch nicht mit Sicherheit sagen, ob die Zellen, aus denen Neurofibrome entstehen, neuroektodermale SCHWANNsche Zellen oder mesodermale Endoneuralzellen sind. v. RECKLINGHAUSEN (15) leitete die Tumoren vom Bindegewebe der Nerven ab. VEROCAY (25) war im Jahre 1910 der Ansicht, dass die Tumoren aus unreifen Zellen der SCHWANNschen Scheide entstehen und somit neuroektodermal seien. Man ist heute weitgehend davon abgekommen, den Meinungsstreit um den Ursprung der neurogenen Tumoren fortzusetzen. Ebenso unfruchtbar ist nach Ansicht STOCHDORPHs (20) die Frage nach der Nomenklatur. Er unterstützt FEYRTER (8), der für alle Tumoren des peripheren Nervensystems den Oberbegriff "Neurom" vorschlägt. STOCHDORPH schreibt dazu: "Man könnte dann als qualifizierende Adjektive Bezeichnungen für den betroffenen Abschnitt des peripheren Nervensystems (radikulär, ganglioradikulär, peripher, Endnetz-), für die vorherrschende Textur (neurofibromatös, fasciculärneurinomatös, retikulär-neurinomatös, sklerosiert, hyalin degeneriert) und das Muster der Verteilung (circum-, intrafasciculär, circumfibrillär) besietzen, ohne befürchten zu müssen, dass jede Varietät des Gewebsbildes als separate Tumorart aufgefasst wird." Entscheidend ist für STOCHDORPH die Frage nach der Ursache, nämlich was "die geschwulstmässige Entfaltung des Gewebes der Nerven bewirkt und unterhält." Er schreibt weiter: "Es lässt sich vermuten, dass örtlichen, zufällig bedingten oder systemverankterten Stoffwechseleigentümlichkeiten die Funktion der tropen Stimulierung zukommt." Bei den Neurofibromen ist eine degenerative Veränderung des Kollagens möglich. Auftreibung und segmentartiger Zerfall ist gelegentlich an Markfasern beobachtet worden. Auch Blutungsherde sind zu erkennen. In den ersten 5 Fällen die von RECKLINGHAUSEN (15) in seiner Arbeit 1882 anführt, wird von Tumoren an den Zungennerven bei gleichzeitigen Tumoren an zahlreichen anderen Nerven gesprochen.

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
SERRES 1843 (120)	23 Jahre männlich	--	--	--
MAHER und PAYEN 1845 (110)	26 Jahre männlich	--	--	--
SMITH 1849 (121)	35 Jahre männlich	--	--	--
HENSINGER 1863 (102)	--	--	--	--

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
LEBOUQ 1865 (109)	26 Jahre männlich	--	--	--
KRIEGE, H. 1887 (107)	62 Jahre weiblich	--	Z.-Rand erbsgross	--
TOILHOFER 1897 (126)	--	--	--	--
RAPOK 1894 (117)	40 Jahre männlich	schon als Knabe	--	--
SORGO 1902 (122)	40 Jahre weiblich	23 Jahre	Z.-Rücken linsengross	--
WHITEFIELD 1903 (133)	--	--	--	--
VEROCAY 1908 (128)	--	--	Z.-Körper	--
WEBER 1910 (132)	6 Jahre männlich	--	--	--
BERGGREN 1915 (88)	--	--	-- haselnuss-gross	--
GUILLOT MOULONGUET 1914 (99)	34 Jahre weiblich	einige Monate	re. Z.-Rand	--
HEMPEL 1923 (101)	--	--	-- haselnuss-gross	--
MERTEN 1927 (112)	21 Jahre weiblich	13 Jahre	-- erbsengross	--
RICARD 1939 (118)	6 Jahre	kurz nach Geburt	erbsengross re. Rand	Rezidiv n. 2 Jahren
MAHNKE, P.F. 1958 (111)	7 Tage	seit Geburt	Z.-Körper kirschgross	Milch wurde erbrochen
IGUMNOV, A.K. LYUBARSKY, V. KOTLYAR, A.M. 1957 (104)	22 Jahre weiblich	16 Jahre	Z.-Körper --	--
FLICINSKI, E. 1965 (97)	--	--	--	nach Appendektomie.

Eine weitere Erscheinungsform, die bei der Neurofibromatosis auftreten kann, ist die Makroglossie. Im Gegensatz zur langsam wachsenden muskulären Makroglossie, wobei die Zunge gut beweglich ist, und zur Makroglossie durch Geschwülste, wie Lymph- oder Hämangiome oder Mischtumoren der Zungenspeicheldrüsen, ist der durch ein Neurofibrom hervorgerufene Tumor in der Regel halbseitig lokalisiert. Er bereitet keine Schmerzen, kann aber stark hinderlich beim Sprechen und Schlucken sein.

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
BOBROW, A.A. 1896 (92)	10 Jahre weiblich	seit Geburt	li. Z.-Seite	Schluckbeschwerden
BUTLIN 1902 (94)	3 Jahre weiblich	seit Geburt	re. Z.-Hälfte	--
BILLINGTON 1903 (90)	38 Jahre männlich	35 Jahre	--	--
RUSCA 1903 (119)	14 Jahre männlich	seit Geburt	--	--
ABBOT, F.C., SHATTOCK, S. 1903 (86)	4 Jahre weiblich	3,5 Jahre	li. Z.-Hälfte	ragte aus dem Mund heraus
DELFINO, E. 1905 (95)	3 Jahre weiblich	seit Geburt	li. Z.-Hälfte	--
BENAKY 1904 (89)	40 Jahre männlich	--	Z.-Körper olivengross	--
KREN 1906 (106)	--	--	re. Z.-Hälfte	--
BUHL 1906 (93)	wenige Wochen männlich	seit Geburt	--	füllte den Mund ganz aus
GIMMER 1907 (98)	24 Jahre männlich	2 Jahre	li. Z.-Hälfte orangengross	ragte aus dem Mund heraus
SPENCER und SHATTOCK 1908 (123)	24 Jahre männlich	2 Jahre	--	--
HAYASHI, A. 1912 (100)	3 Jahre	seit ersten Monaten	re. Z.-Hälfte	starke Schluckbeschwerden

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
WAGENMANN 1922 (130)	12 Jahre weiblich	2 Jahre	--	Beschwerden beim Schlucken und Sprechen
WAGNER 1913 (131)	6 Jahre weiblich	6 Monate	-- wallnussgross	Beschwerden beim Sprechen und Essen
MONIZ 1923 (114)	48 Jahre männlich	seit Geburt	--	--
DOMBROWSKY 1927 (96)	13 Jahre weiblich	8 Jahre	--	Beschwerden beim Sprechen
WACKELEY 1931 (129)	9 Jahre männlich	--	re. Ze.-Hälfte	--
THALMANN (125)	37 Jahre männlich	30 Jahre	-	Beschwerden beim Essen
MÜLLER, H. 1933 (115)	6 Jahre männlich	--	re. Z.-Hälfte	--
RICARD 1939 (118)	6 Jahre	seit Geburt	--	Beschwerden beim Schlucken und Sprechen
LANGER, W. 1936 (108)	9 Jahre weiblich	2 Jahre	Z.-Körper kirschgross	Beschwerden beim Sprechen
TORRICELLI, C. 1939 (129)	13 Jahre	3 Jahre	li. Z.-Hälfte 3 cm Ø	Beschwerden beim Sprechen
KEMPTON, J., LATTO, C. 1951 (105)	6 Jahre	seit Geburt	re. Z.-Hälfte	Störte beim Schlucken
PASNIKOWSKI, T. 1952 (116)	6 Monate	seit Geburt	--	Störte beim Schlucken

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Sitz Grösse	Symptome, Nachuntersuchungen
AYRES, DELENAY, W. BACKER 1952 (87)	6 Jahre weiblich	4 1 /2 Jahre	--	--
BIRD, T.	9 Jahre weiblich	wenige Wochen nach Geburt	re. Z.-Hälfte	--
CLARK, G.O. 1955 (91)	3 Jahre männlich	seit Geburt	li. Z.-Hälfte	Beschwerden beim Sprechen

Zu den grossen Seltenheiten zählen solitäre Neurofibrome der Zunge.

1. TEMPEL (124) hat 1922 einen Fall beschrieben: Ein 21-jähriges Fräulein hatte seit dem 13.Lebensjahr einen Tumor auf dem Zungenrücken, der sich histologisch als Neurofibrom herausstellte. Nervenfasern und Ganglienzellen waren nicht vorhanden. Von sonstiger RECKLINGHAUSENscher Krankheit wird nichts berichtet.

2. In einer Abhandlung berichten HERXHEIMER und ROTH (103) von einem Knötchen eines Zungennerven, dass sich histologisch als Neurofibrom herausstellte. Sie schreiben: "..., dass bei jener Zungenaffektion von einer multiplen Erkrankung des übrigen Körpers nichts bekannt war, dieselbe vielmehr klinisch als ein isolierter kleiner Tumor der Zunge imponierte." Der Tumor befand sich am rechten Rand der Zunge 1 cm von der Zungenspitze entfernt. Leider sind keine Angaben über Alter des Patienten und zeitliches Auftreten der Geschwulst gemacht worden.

3. Im Fall 2 berichtete MIR-ABEDY (113) 1962 folgendes: Seit 5 Monaten beobachtete ein 20-jähriger Mann eine Geschwulst an der Zunge, die allmählich grösser wurde. Sie behinderte ihn beim Sprechen und Schlucken, Schmerzen hatte er keine. Die Zunge war asymmetrisch geformt und hatte auf der Mitte eine Geschwulst, die sie bis zu einem Drittel bedeckte. Der Tumor reichte bis tief in den Zungengrund. An Hand des histologischen Aufbaues konnte ein Neurofibrom diagnostiziert werden.

B.II./5. Rankenneurome

Bei den folgenden Fällen handelt es sich um Neurome in Rankenform. Dabei zeigen die kleinen Nerven der Haut und Schleimhaut hyperplastische Wucherungen. Sie sind auf der Unterlage verschieblich, gelegentlich hyperpigmentiert und beim Betasten fühlt man derbe, tiefliegende Knoten. Histologisch beobachtet man eine Auflockerung der Zonen "zwischen der perineuralen Lamellenscheide und dem Faserbündel" (STOCHDORPH, 20). Stark gewundene, sich überkreuzende markhaltige und marklose Nervenstränge können von einer breiten aber lockeren, ödematösen Scheide aus gewuchertem perineuralen Bindegewebe umhüllt sein. Sie stellt im Allgemeinen auch die äussere Begrenzung dar. Die eingelagerten SCHWANNschen Kerne sind schmalspindelig oder stumpfoval. Ganglienzellen sind nach THIES (136) bisher nicht gefunden worden.

1. In einer ausführlichen Abhandlung: "Das aus markhaltigen Nervenfasern bestehende, ganglienzellenlose, echte Neurom in Rankenform" schildert FROBOESE (130) 1922 den Fall eines 12-jährigen Jungen, bei dem sich schon mit 2 Jahren Wucherungen an der Zungenspitze bemerkbar machten. Bei der Untersuchung zeigten sich "ca. 50 stecknadel- bis hanfkorngrosse, graue, warzige Gebilde, meist in Knötchenform-" An den Lidern beider Augen und am Limbus fanden sich ähnliche Wucherungen. Der Körper des Jungen wies Zeichen einer Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN auf.

2. Erst 1957 ward ein 2. Fall bekannt, den BAZEK und DUPRE (134) veröffentlichen. Zwei Monate nach der Geburt beobachteten die Eltern eines 13-jährigen Jungen an der Zunge und an der Lippe geschwulstartige Erhebungen. Im Laufe der Jahre zeigten sich die gleichen Gebilde im Nasenloch und am Larynx. Bei der Obduktion zählte man an die 50 kleinen Knötchen, die sich besonders an der Zungenspitze lokalisiert hatten. Auf Grund des histologischen Befundes konnten sie die Diagnose Rankenneurom stellen.

3. THIES (136) bringt 1963 den Fall eines 19 Jahre alten Mädchens. Im 10. Lebensjahr zeigten sich Knötchen auf der Zunge, nach dem die ersten Wucherungen im Bereich der linken Nasolabialfalte mit 4 Jahren auftraten. Die Knötchen waren völlig symptomlos. Anhaltspunkte für das Bestehen einer RECKLINGHAUSENschen Neurofibromatose bestanden nicht.

Die Rankenneurome lokalisierten sich vornehmlich an den Lidern, der Bindehaut des Auges, der Lippen, der Zunge, des Naseneingangs und des Kehlkopfes. THIES ist daher der Ansicht, dass die Ursache für die Entstehung der multiplen Rankenneurome in einer "kongenitalen Entwicklungsstörung bei der Ausbildung des Neuralrohres" zu suchen ist. Für diese Theorie spricht auch, dass sich bei allen drei Beobachtungen die ersten Symptome schon im Kindesalter

zeigen: mit 2 Monaten (BAZEK und DUPRÉ), mit 4 Jahren (FROBOESE) und ebenfalls mit 4 Jahren (THIES). Die Prognose scheint nach THIES (1966) ungünstig zu sein, da eine Vermehrung und eine Grössenzunahme der Knötchen im Laufe der Pubertät zu erwarten ist.

B.III. PROZENTUALE AUFTEILUNG DER NEUROGENEN ZUNGENTUMOREN

Die hier zusammengestellten neurogenen Zungentumoren nehmen ihren Ursprung von den Nerven des Gehirns und dem Sympathicus. Insgesamt ergaben sich aus der Literatur 176 Tumoren neurogenen und dem Nervengewebe verwandten Ursprungs, die sich an der Zunge lokalisiert hatten. Die darin enthaltenen 118 Geschwülste neurogenen Ursprungs verteilen sich bei prozentualer Umrechnung auf die Gesamtzahl von 176 Tumoren folgendermassen:

Ganglioneurom	1	0,6 %
Neurocytom	1	0,6 %
Neurinom	63	36,4 %
Neurofibrom	50	28,4 %
Rankenneurom	3	1,8 %

Als Tumoren verwandter Art werden die Chemorezeptor-Tumoren, die heterotopen Gliome und die Myoblastenmyome zum Schluss in einem gesonderten Abschnitt behandelt. Ihre prozentualen Anteile sind:

Chemorezeptoren	2	1,2 %
Heterotopes Gliom	4	2,4 %
Myoblastenmyom	52	29,5 %

Es ist deutlich zu erkennen, dass die Neurinome mit ca. 36 % den Hauptbestandteil der Zungentumoren ausmachen. Etwas weniger als ein Drittel (28,4 %) der Geschwülste wird von den Neurofibromen gebildet. Mit 116 Fällen übertreffen die Tumoren der Nervenscheiden bei weitem die übrigen Neubildungen der Zunge. Von den insgesamt 63 Fällen, bei denen die Diagnose Neurinom gestellt werden konnte, handelte es sich um einen solitären Tumor. Anders ist das Verhältnis bei den Neurofibromen. Bei den 50 Patienten mit neurofibrom der Zunge war in 47 Fällen eine generalisierte Erkrankung des Nervensystems zu beobachten gewesen. Nur 3 Mal konnte ein solitäres Neurofibrom diagnostiziert werden. Davon hatte sich in 54 % der Fälle das Bild der Makroglossie gezeigt.

B.IV. ALTER DER PATIENTEN UND GESCHLECHTLICHE DISPOSITION

Aufschlussreich für eine statistische Zusammenstellung ist das Alter der Patienten mit einem neurogenen Zungentumor. Das Durchschnittsalter insgesamt beträgt 21,2 Jahre. Dabei ist der Zeitpunkt angenommen worden, als die Patienten sich in klinische Behandlung begaben und die Autoren die Diagnose des Tumors stellen konnten. Viele Tumoren sind bei neugeborenen Kindern beobachtet worden. Der älteste Patient war 79 Jahre alt.
Die Altersverteilung geht aus folgendem Schema hervor:

schwarz = Frauen
weiss = Männer

Die Verteilung zeigt deutlich, dass die ersten drei Lebensjahrzehnte am häufigsten von Neubildungen betroffen waren. Die grösste Zahl der Beobachtungen wurde zwischen dem 20. und 30.Lebensjahr gemacht. Die Verteilung der neurogenen Zungentumoren auf das weibliche und männliche Geschlecht ist unterschiedlich. 51 Geschwülste wurden bei Frauen, 42 bei Männern gefunden; in 23 Fällen war das Geschlecht nicht erwähnt. Ebenfalls differierte das durchschnittliche Lebensalter der männlichen und weiblichen Patienten. Das Alter der Frauen lag mit 21,3 Jahren etwas unter dem der Männer mit 25 Jahren.
Die Verhältnisse ändern sich, wenn man die verschiedenen Gruppen der Geschwülste im Einzelnen betrachtet. Dabei ergibt sich ein durchschnittliches Lebensalter bei Patienten mit Neuromen von 5 Jahren, mit Neurinomen von 24 Jahren,

mit Neurofibromen von 17,1 Jahren, mit Rankenneuromen von 14,7 Jahren.

Die Ganglioneurome treten nach STOUT (21) zu 60 % bei Jugendlichen unter 20 Jahren auf, in dem beschriebenen Fall von Ganglioneurom hat es sich ebenfalls um ein Kind von 4 Jahren. Bei der Beschreibung des Neurocytoms war eine Altersangabe vom Autor nicht gemacht worden. Nach BACHMANN (3) ist das Sympathoblastom bei Kindern zwischen dem 1. und 5. Lebensjahr mit einer steilen Spitze im 4. bis 12. Monat zu finden. 80 % liegen in den ersten 2 1/2 Jahren.

Das Alter der Patienten mit solitärem Zungenneurinom reicht von 6 Monaten bis 79 Jahren, wobei sich ein Durchschnitt von 24 Jahren ergibt. Das Alter der Frauen konnte mit 23,3 Jahren, das der Männer mit 26 Jahren errechnet werden. Die grösste Zahl der Beobachtungen wurde zwischen dem 10. und 30. Lebensjahr gemacht und zwar bei beiden Geschlechtern gleichmässig.

Folgende Tabelle gibt die Anzahl der Fälle in den einzelnen Altersgruppen wieder:

Altersgruppe	Frauen		Männer		Gesamt	
0- 9	4	7,6 %	-	-	4	7,6 %
10-19	19	16,6 %	8	14,8 %	18	31,4 %
20-29	13	24,5 %	7	12,4 %	21	36,9 %
30-39	3	4,7 %	4	7,3 %	7	12,0 %
40-49	2	3,8 %	1	1,9 %	3	5,7 %
50-59	2	3,8 %	-	-	2	3,8 %
60-69	-	-	-	-	-	-
70-	-	-	1	1,9 %	1	1,9 %
Zusammen	33	61,0 %	21	39 %	54	100 %

Keinerlei Neurinome fanden sich bei Patienten männlichen Geschlechtes bis zum 10. Lebensjahr. Dafür war die grösste Anzahl der Fälle mit je 8 bzw. 7 auf das 2. und 3. Lebensjahrzehnt verteilt. Eine seltene Beobachtung dürfte PIETRANTONI (65) gemacht haben. Er beschrieb den Fall eines 79 Jahre alten Mannes mit einem Zungeneurinom. Bei den Frauen ist ein Ansteigen der Fälle bis zum 30. Lebensjahr zu erkennen. Zwischen dem 30. und 60. Jahr sind nur noch ca. 10 % der Zungenneurinome gefunden worden.

Wie aus dem Schema zu erkennen ist, ergibt sich bei den Neurinomen eine geschlechtliche Disposition weiblich 61,0 % und männlich 39,0 %. Um

einen Vergleich mit anderen Autoren zu bringen, führe ich NIELSEN (14), STOUT (21) und THORSRUD (22) an. NIELSEN (14) untersuchte 130 Patienten mit Akustikusneurinomen; davon waren ebenfalls 61 % Frauen und 39 % Männer. Bei einem Beobachtungsgut von 50 Patienten mit Neurinomen peripherer Nerven zählt STOUT (21) 28 Frauen (56 %) und 22 Männer (44 %). Die geschlechtliche Relation ergab bei THORSRUD (22) ca. 54 % weiblich und 46 % männlich. Er untersuchte solitäre Neurinome, die über den ganzen Körper verteilt aufgefunden wurden. Aus den Beobachtungen ist zu erkennen, dass das weibliche Geschlecht häufiger befallen wird, als Männer.

Neurofibrome wurden bei Patienten gefunden, deren Durchschnittsalter ca. 17 Jahre beträgt. Es liegt also wesentlich niedriger als das der Neurinome. Ein Unterschied im Alter besteht bei den Fällen mit einem Neurofibrom und denen mit Makroglossie. Da die relativ kleinen Neurofibrome wenig Beschwerden verursachen, ist das Alter der Patienten, die mit diesen Zungengeschwülsten in die Klinik eingewiesen wurden, recht hoch. Es beträgt im Durchschnitt 21,4 Jahre. Die Ursache mag daran liegen, dass das vollausgeprägte Krankheitsbild einer Neurofibromatosis RECKLINGHAUSEN bei Kindern sehr selten aunzutreffen ist, obwohl die Anfänge der Erkrankung schon im Kindesalter zu suchen sind. Gerade Hauterscheinungen sollen sich nach SCHONENBERG (17) sehr im Hintergrund halten und Geschwülste selten zu finden sein. Anders verhält es sich dagegen bei der ausgeprägten Form der Makroglossie. Hier beträgt das durchschnittliche Alter der Patienten etwa 14 Jahre. Die unförmige Schwellung der Zunge stört gewaltig beim Sprechen, Essen und Schlucken. Hinzu kommt der Gesichtsausdruck, der entsteht, wenn die Zunge dauernd aus dem Munde herausragt. Der Tumor wurde daher in 13 der 26 Fälle schon im 1.Lebensjahrzehnt entfernt. Ausserhalb der allgemeinen Beobachtungen liegen die Fälle von BILLINGTON (90) und MONIZ (114). Beide Male bestand eine Makroglossie schon seit der frühen Kindheit. Ein operativer Eingriff erfolgte aber erst mit 38 bzw. 48 Jahren.

Aus den beigefügten Tabellen geht die Alters- und Geschlechtsverteilung hervor:

1. Neurofibrom

Altersgruppen	Frauen		Männer		Gesamt	
0- 9	-	-	1	14,3 %	1	4,3 %
10-19	-	-	-	-	-	-
20-29	3	13,0 %	4	17,4 %	7	10,4 %
30-39	1	4,3 %	1	4,3 %	2	8,6 %
40-49	1	4,3 %	1	14,3 %	2	18,6 %
50-59	-	-	-	-	-	-
60-	1	4,3 %	-	-	1	4,3 %
Zusammen	6	30,4 %	7	25,9 %	13	56,9 %

Zusammen: 23 Fälle
nicht angegeben: 10 Fälle = 43,1 %

2. Makroglossie

Altersgruppen	Frauen		Männer		Gesamt	
0- 9	7	25,9 %	4	14,8 %	11	40,2 %
10-19	3	11,1 %	1	3,7 %	4	14,8 %
20-29	-	-	2	7,4 %	2	7,4 %
30-39	-	-	2	7,4 %	2	7,4 %
40-49	-	-	2	7,4 %	2	7,4 %
	10	37 %	11	40,7 %	21	77,7 %

Zusammen: 27 Fälle = 22,3 %
nicht angegeben: 6 Fälle

Insgesamt ergaben sich: 50 Fälle
davon waren Frauen: 16 Fälle = 32 %
Männer: 18 Fälle = 36 %
nicht angegeben: 16 Fälle = 32 %

Eine gewisse Rolle spielt bei der Neurofibromatosis auch die Geschlechtsdisposition. Bei den Untersuchungen, die HOECKSTRA (10) anstellte, waren 14 Männer und 3 Frauen erkrankt. Andere Nachprüfungen ergaben geringe Zahlenunterschiede. Bei den mit Neurofibromen behafteten Patienten konnte ich ein Verhältnis von 7 Männern und 6 Frauen feststellen. In der 2. Tabelle stellte sich eine geschlechtliche Disposition von 10 Frauen und 11 Männern heraus. Insgesamt ergab sich eine Relation von 18 : 17, also 36 % der Männer und 32 % der Frauen waren an der RECKLINGHAUSENschen Neurofibromatose erkrankt und zeigten eine Mitbeteiligung der Zunge. Im Allgemeinen soll nach Ansicht der Autoren das männliche Geschlecht mehr zu Konstitutionsanomalien neigen als das weibliche. v. VERSCHUER (26) stellte nach Untersuchungen von H. GÜNTHER für die generalisierte Neurofibromatose einen Sexualquotienten von 0,4-0,5 fest. Das bedeutet, dass Männer doppelt so häufig befallen sein sollen, wie die Frauen.

B.V. ERSTSYMPTOME UND DAUER DER ANANMNESE

War das Durchschnittsalter der Patienten ca. 21 Jahre, als die Diagnose gestellt wurde, so liegt es wesentlich niedriger zu der Zeit, als die ersten Beobachtungen über das Wachsen des Tumores gemacht wurden. Es beträgt 15 Jahre und 2 Monate. 50 % der Patienten konnten über das Auftreten erster Symptome genaue Angaben machen. 12 Patienten sprachen von einigen Monaten bzw. Jahren und in 42 der 118 Fälle wurde von den Autoren das Alter zu Beginn der Tumorbildung nicht aufgeführt. Noch niedriger ist die "Beobachtungszeit", also die Zeit vom Auftreten der Neubildung bis zu dem Zeitpunkt, an dem die Diagnose gestellt werden konnte. Sie liegt im Mittel bei etwa 8 Jahren und 6 Monaten. In folgender Tabelle ist das Alter der Patienten beim Bemerken erster Symptome und der "Dauer der Anamnese" festgehalten.

Alters-gruppe	Frauen		Männer		Gesamt	
	Erste Symptome	Dauer der Anamnese	Erste Symptome	Dauer der Anamnese	Erste Symptome	Dauer der Anamnese
seit Geburt	3	-	4	-	7	-
0- 9	13	27	6	15	19	42
10-19	11	6	9	5	20	11
20-29	6	1	4	-	10	1
30-39	2	-	1	2	3	2
40-49	1	-	1	1	2	1
50-59	-	-	-	-	-	-
60-69	-	-	1	-	1	-
zusammen	37	34	24	23	61	57

Die grosse Zahl der Erstbeobachtungen wurde in den Gruppen bis zum 9.Lebensjahr (36,5 %) gemacht. Ebenso beträgt die "Beobachtungszeit" in 42 aller Fälle nicht mehr als 9 Jahre.

Deutliche Unterschiede ergeben sich bei den in dieser Hinsicht untersuchten Gruppen. Bei den Neuromen betrug das Alter beim klinischen Auftreten der Tumoren 3 Jahre 2 Monate. Beobachtet wurden die Neubildungen von 2 Wochen bis zu 10 Jahren. Die ersten Beobachtungen sind bei den Neurofibromen bei der Geburt aber auch erst mit 22 Jahren gemacht worden. Im Durchschnitt waren die Patienten 15 Jahre alt, als eine Zungengeschwulst zum ersten Male bemerkt wurde. Bei Neurinomen lag es bei etwa 21 Jahren. Rankenneurome bemerkte man immer schon in den ersten Lebensjahren. Allerdings sind diese Angaben relativ ungenau. Sie sind in der Mehrzahl der Fälle nur auf die subjektiven Beobachtungen der einzelnen Patienten zurückzuführen und sagen nichts über das histopathologische Entstehen einer neurogenen Geschwulst aus.

B.VI. LOKALISATION DER NEUROGENEN ZUNGENTUMOREN

Das Bemerken erster Symptome eines Tumors hängt weitgehend damit zusammen, ob in irgend einer Form Beschwerden auftraten. In den meisten angegebenen Fällen störte die Neubildung beim Schlucken oder Sprechen. In weniger Fällen rief sie Atemnot oder Heiserkeit hervor. Handelte es sich um ein ulceriertes Geschwür, so wurden Schmerzen beim Essen als Ursache angegeben. Ein Zusammenhang zwischen der Lage des Tumors und den Symptomen konnte deutlich beobachtet werden. Hatte sich an der Spitze der Zunge eine Geschwulst gebildet, so traten in fast allen Fällen Störungen beim Sprechen auf. Lag er am Rand der Zunge, so verursachte er Beschwerden beim Essen. Ein Tumor im hinteren Bereich des Zungenkörpers oder am Zungengrund konnte zu Atemnot führen oder er störte erheblich beim Schlucken. Neubildungen in Form der Makroglossie riefen bis auf wenige Fälle alle hier aufgezeigten Symptome hervor.
Folgende Tabelle gibt eine Übersicht über den Sitz der Tumoren.

Zungenspitze	18		20,5 %
Zungenkörper	20		22,7 %
Zungenrand	17		19,4 %
re		8	
li		9	
Zungenrücken	9		10,2 %
Zungenwurzel	12		13,6 %
Makroglossie	12		13,6 %
Gesamt	88 Fälle		Keine Angaben: 30 Fälle

B.VII. GRÖSSE DER GESCHWÜLSTE

Die Grösse der Tumoren schwankt zwischen Reiskorngrösse und der Grösse einer Orange. Bei einer Grösseneinteilung zwischen "Klein" (bis 1,5 cm), "Mittel" (1,5-4 cm) und "Gross" (ab 4 cm), wurden 31 "Kleine", 33 "Mittel-grosse" und 20 "Grosse" Tumoren gefunden. Zu den 20 "grossen" Geschwülsten kann man noch die 25 Fälle der Makroglossie inzuzählen, bei denen eine Zungen-

hälfte sich so stark vergrössert hatte, dass die Zunge aus dem Munde herausragte und nicht mehr geschlossen werden konnte. Die Neurinome hatten in 49 Fällen einen Durchmesser bis zu 4 cm erreicht. In fast allen Fällen konnte beobachtet werden, dass die "grossen" Tumoren ihren Sitz in der Zungenwurzel oder im hinteren Bereich des Zungenkörpers hatten. Dagegen war an Hand des Materials eine Abhängigkeit zwischen dem Grössenwachstum des Tumors und der "Beobachtungszeit" nicht festzustellen.

B. VIII. DIE DEM NERVENGEWEBE VERWANDTEN TUMOREN DER ZUNGE

In dem nun folgenden Abschnitt handelt es sich um Neubildungen der Zunge, bei denen eine Verwandtschaft mit dem Nervengewebe angenommen wird. Dazu zählen die Chemorezeptor-Tumoren, die heterotopen Gliome und die Myoblastenmyome.

B. VIII. /1. Chemorezeptor-Tumoren

Seit WATZKA und CLARA (27) wird zwischen den Paraganglien des Sympathicus und den Parasympathischen Paraganglien unterschieden. Unter den ersteren versteht man inkretorisch wirksame Nebenorgane des Sympathicus, unter den letzteren Chemorezeptoren mit Innervation vom Parasympathicus. Einen Tumor dieser Chemorezeptoren konnte 1959 BERTOGALLI (137) und seine Mitarbeiter beschreiben:

> Seit etwa 1 Monat bemerkte ein 32 Jahre alter Mann eine Parästhesie des Pharynx auf der rechten Seite und leichte Ohrenbeschwerden. Bei der Inspektion der Mundhöhle zeigte sich am Zungengrund eine Neubildung. Histologisch erwies es sich als parasympathisches Paragangliom. Der rundgeformte Tumor hatte die Grösse eines Taubeneies. Die Oberfläche war unregelmässig, von gräulicher Farbe und stellenweise von nekrotischer Schleimhaut bedeckt. Die weiche Geschwulst wurde mit einem Thermokauter operativ entfernt. Die Paragangliome sind im Allgemeinen abgekapselte, gutartige, expansiv wachsende Tumoren von unterschiedlicher Konsistenz: weich-elastisch oder bindegewebig-hart.

Einen weiteren Fall eines nichtchromaffinen Paraganglioms am Zungengrund schildern PAROLARI, LEONARDELLI und PIZZETTI (138).

Im Bereich einer Narbe hatte sich bei einem 45 Jahre alten Patienten ein Tumor von der Grösse eines Taubeneies gebildet. Er war hart, schmerzte bei Berührung und war mit dem darunterliegenden Gewebe verwachsen. Die Zunge war durch die Geschwulst in ihren Bewegungen behindert. Es handelte sich um ein gutartiges, zwar verwachsenes, aber nicht infiltrierend wachsendes Paraganglíom. Trotz totaler Entfernung bis zum Pharynx trat innerhalb von 14 Monaten ein Rezidiv auf mit den histologischen Zeichen einer Umwandlung ins maligne. Dazu kamen Metastasen in die Lymphknoten beiderseitig des Halses. Der Tumor wurde erneut operativ angegangen, wobei die Lymphknoten mit entfernt und das Gebiet radiumbestrahlt wurde. Nach einem Jahr konnte der Patient als geheilt entlassen werden.

B.VIII./2. Heterotope Gliome

Der Mutterboden der Gliome ist das Gewebe des Zentralnervensystems. Heterotope Gliome, die von abgesprengter Zentralnervensubstanz ausgehen, sind in der Literatur vereinzelt beobachtet worden.

1. So Sonnte PETERER (143) 1920 über ein heterotopes Gliom an der Zunge eines 6 Wochen alten Mädchens berichten. Schon seit der Geburt war rechts unter der Zunge eine Geschwulst vorhanden gewesen. Der lokale Befund zeigte einen breitbasig in die Zungenmuskulatur übergehenden daumengrossen, glatten Tumor. Bei der Operation liess er sich gut herausschälen. Nach 2 Monaten bildete sich ein Rezidiv, welches dieses Mal mit dem Thermokauter entfernt werden musste. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich ein lappig gebauter Tumor, der an einigen Stellen infiltratives Wachstum erkennen liess. Die kleinen Zellen konnte man nach ihrem Aussehen in zwei Typen unterscheiden. Im Weigert'schen van GIESON Präparat färbte sich die fibrilläre Grundsubstanz gelb und war als Gliomfaserung zu erkennen. Die Geschwulst stellte sich einwandfrei als Gliom heraus.

2. Ebenfalls unter der Zunge hatte ein zwei Wochen altes Mädchen eine Geschwulst von der Grösse eines Taubeneies. Den exzidierten Tumor diagnostizierte KAISERLING (142) als Gliom. Nach der Operation stellten sich noch 2 mal Rezidive ein.

3. Aus Budapest berichtete HOLLÉSI (140) 1958: Einem 6 Monate alten Jungen wurde ein Tumor von der Grösse eines Dattelsteines entfernt, der sich aus gliösem Gewebe zusammensetzte. Die histologische Untersuchung mit Silberimprägnation zeigte Astrocyten und Oligodendrocyten. Ganglienzellen wurden nicht entdeckt. Nach Ansicht des Autors entstand der Tumor aus ver-

sprengtem embryonalen Gliagewebe. Er hielt die Geschwulst für ein Teratom.

4. Bei einem neugeborenen asphyktischen Mädchen wurde als Ursache ein Tumor im Bereich des Zungengrundes festgestellt. Er wölbte sich zwischen den Gaumenbögen vor.
   Histologisch zeigte sich, dass sich die Geschwulst tief in die Zungenmuskulatur hinein fortsetzte. Eine Kapselbildung fehlte. Die Hauptmasse des Gewächses bestand aus Astrocyten, Mikro- und Oligodendrogliazellen. Im Zentrum der Geschwulst lag ein Gewebskomplex, der mit dem Plexus chorioideus identisch war. HUSSEL (141) sprach in seiner Diagnose von einem dysontogenetischen Gewächs.

Die Neubildungen bestanden in allen 4 genannten Fällen schon seit der Geburt. In den Überlegungen über die Ätiologie der Tumoren sind sich die Autoren darüber einig, dass in erster Linie an embryonale Entwicklungsstörungen zu denken ist. Die einfachen Mischgeschwülste, die Rachenpolypen, die Epignathi , die Teratome und die Dermoide entstehen durch die gleiche Ursache; nämlich der Verspregung von Keimmaterial aller 3 Keimblätter. Nach GERLINGHOFF (139) lassen sich daher die Epighathi in einer kontinuierlichen Reihe einordnen, wobei am Anfang die komplizierten Formen und am Ende die einfachen Formen stehen. Je später eine Keimabschnürung stattgefunden hat und die Zellen sich bereits differenziert haben, desto einfacher muss das Gebilde gebaut sein. Sowohl PETERER (143) als auch HUSSL (141) vertreten die Ansicht, dass sich die Gliome aus einseitig potentem Gewebe gebildet haben.

B. VIII./3. Myoblastenmyome

Die Myoblastenmyome, über die ABRIKOSSOFF (144) 1926 zum ersten Mal ausführlich berichtete, kommen meist submucös an der Zunge, der Haut und seltener in der Skelettmuskulatur vor. Es sind erbsgrosse, nicht abgekapselte Gebilde, die langsam wachsen, kaum rezidivieren und nur in ganz seltenen Fällen maligne entarten sollen. Histologisch bestehen die Tumoren aus eingelagerten grossen Zellen mit azidophiler Granulation, wenig Zytoplasma und kleinen chromatindichten Kernen. Die Ansichten über den Ursprung dieser Geschwülste sind sehr geteilt. ABRIKOSSOFF (144) war der Meinung, dass die Tumoren von den Myoblasten ausgehen; er stellte die klassische Theorie auf. Von den neueren Autoren untestützt ihn DERMANN und GOLBERT (153), ROFFO (164), CEELEN (151) und v. ALBERTINI (146). Die Abstammung des Tumors von den FIBROBLASTEN vertreten HEBERT und SLEPIAN (155). KLINGE (157) nahm an,

dass sich die Gebilde auf dysonogenetischer Grundlage entwickeln. FEYRTER (8) leitete als erster diese Tumoren von den peripheren Nerven ab und zwar von den Elementen der SCHWANNschen Scheide als sogenannte "Granuläre Neurome". Er stellte das Myoblastenmyom den STERNBERG-PRIESELschen Tumoren der Neurohypophyse an die Seite. Durch die Anwesenheit von radiochromen Lipoiden und Lipoproteiden begründete FEYRTER (8) den neurogenen Ursprung. FUST und CUSTER (154) kommen unabhängig zu dem gleichen Ergebnis, ebenso BANGLE (148), ASHBURN (147) und andere.
Aus diesem Grunde reihe ich die Myoblastenmyome in den Rahmen dieser Arbeit mit ein. Die Tabelle 2, die RINGERTZ (163) in seiner sehr ausführlichen Arbeit "Über das sog. Myoblastenmyom" aufgestellt hat, habe ich übernommen und um die seit 1949 beschriebenen Fälle erweitert.

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Lage Grösse
HEURTAUX +) 1881	19 Jahre weiblich	2 Jahre	--
MOSCHCOWITZ+) 1922	30 Jahre männlich	einige Monate	1 cm im Durchmesser
ABRIKOSSOFF+) 1926	erwachsen männlich	kurze Zeit	Form unregelm. 0,8 x 0,5 cm
	25 Jahre männlich	langsam wachsend	--
	erwachsen männlich	--	0,5 cm im Durchmesser
KEYNES+) 1926	26 Jahre männlich	6-9 Monate	Z.-Rücken in der Mittellinie 0,5 cm Ø
DISS+) 1927	59 Jahre männlich	weniger als 3 Monate Syphilitiker	erbsengross Leukoplakia linguae
DEWEY+) 1927	42 Jahre weiblich	--	Z.-Rücken 1,5 cm Ø
KLINGE +) 1928	36 Jahre weiblich	--	--
ROFFO+) 1928	16 Jahre weiblich	1 Jahr evtl. Trauma	re. Z.-Rand haselnussgross
JAULIN und GRANDCLAUDE+) 1929	42 Jahre weiblich	mehrere Monate Syphilitikerin	Z.-Rand erbsengross

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Lage Grösse
SEIFFERT+) 1935	47 Jahre weiblich	mehrere Monate	li. Z.-Rand 1/2 erbsengross
LATTES+) 1936	49 Jahre männlich	1 Jahr	re. Z.-Rand erbsengross
BANG+) 1937	63 Jahre weiblich	2 Jahre	li. Z.-Rand bohnengross
GRAY und GRUENFELD+) 1937	30 Jahre weiblich	5 Monate	vorderer Teil der Zunge haselnussgross
	35 Jahre männlich	6 Monate	li. Z.-Rand 6 mm Ø
	30 Jahre weiblich	1 1/2 Jahre	erbsengross
FRENCKNER+) 1938	22 Jahre weiblich	3-4 Jahre	re. Z.-Rand erbsengross
	48 Jahre männlich	1 Monat Raucher und Alkoholiker	Z.-Spitze erbsengross
DUSTIN 1939	ca. 30 Jahre männlich	--	--
EICKHOFF+) 1939	25 Jahre männlich	--	kirschgross
DISS+) 1930	38 Jahre männlich	--	Z.-Rücken Mitte 7 mm Ø
ABRIKOSSOFF+) 1931	37 Jahre männlich	2 Monate	0,3 x 0,5 cm
BERNER+) 1931	jung, erwachsen männlich	2 Jahre	Z.-Spitze linsengross
CEELEN+) 1931	50 Jahre männlich	3-4 Jahre	0,75 cm Ø
DERMAN und COLBERT+) 1931	40 Jahre männlich	1 Jahr	li. Z.-Rand 0,8 x 1,3 x 0,4 cm
	32 Jahre weiblich	--	--

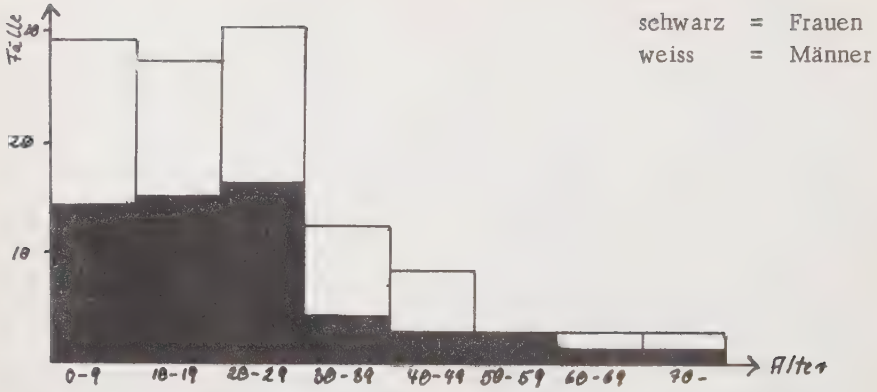
Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Lage Grösse
MEYER, R.+) 1932	69 Jahre männlich	3 Wochen	re. Z.-Rand 4 x 8 mm
ROFFO+) 1932	31 Jahre männlich	3 Jahre Trauma?	Z.-Rücken re. Hälfte, mandel- gross
SCHIRMER+) 1932	36 Jahre männlich	7 Wochen	re. Z.-Rand nusskerngross
GLAZUNOW+) 1933	32 Jahre männlich	4 Monate	Mittellinie der Zunge 1 cm Ø
KLEMPERER+) 1934	40 Jahre männlich	6 Monate	erbsengross
GANDER+) 1935	52 Jahre weiblich	6 Monate	re. Z.-Rand linsengross
MORPURGO+) 1935	54 Jahre weiblich	--	Z.-Rand 5-7 mm Ø
RINGERTZ 1941 (163)	35 Jahre männlich	längere Zeit	Z.-Rand erbsengross
	56 Jahre weiblich	3 Jahre	Z.-Rücken 1 cm Ø
	46 Jahre weiblich	4 Monate	Z.-Rand pfeffer- korngross
	54 Jahre männlich	1 Jahr	Z.-Rand erbsengross
MURPHY, DOCKERTY und BROTHERS 1949 (162)	62 Jahre männlich	--	Z.-Spitze 0,5 cm Ø
	52 Jahre männlich	4 Monate	re. Z.-Rand 1,3 cm
	43 Jahre männlich	36 Monate	Z.-Rand, li. 2 x 3 cm
	41 Jahre männlich	12 Monate	li. Z.-Rand
MUKOVOZOV 1951 (161)	23 Jahre weiblich	--	--
MALFATTI 1952 (158)	43 Jahre männlich	--	--
CHIPPS 1943 (150)	22 Jahre männlich	--	Z.-Körper

Autor	Alter Geschlecht	Dauer der Anamnese	Lage Grösse
KENNEDY und SYRACAUSE 1956 (156)	41 Jahre männlich	2-3 Jahre	Z.-Spitze 1,2 cm
	51 Jahre männlich	6-7 Monate	Z.-Rücken
BISSI und MAGRI 1957 (149)	25 Jahre weiblich	4-5 Monate	li. Z.-Rand 1 cm Ø
	66 Jahre männlich	1 Jahr	Z.-Spitze wenige mm
DELAIRE, KERNEIS, GORDEFF und GAILLAND 1958 (152)	46 Jahre männlich	6 Monate	li. Z.-Rand bohnengross
MANZO 1959 (159)	38 Jahre weiblich	--	--
AGRESTINI 1963 (145)	45 Jahre männlich	4 Monate	re. Zungenseite 1 cm Ø

+) zitiert nach N.RINGERTZ

Insgesamt können 52 Fälle eines Myoblastenmyoms der Zunge festgestellt werden. Davon waren 18 weiblichen (35,8 %) und 34 männlichen Geschlechtes (64,2 %). Das Durchschnittsalter der Patienten konnte mit 39,6 Jahren errechnet werden, wobei die Frauen mit 37,3 Jahren etwas unter dem der Männer mit 41,9 Jahren lagen. Die Altersverteilung bei 50 Fällen zeigt folgendes Dekadenschema (siehe Seite 38):

Die Hauptmenge der Fälle liegt zwischen dem 30. und 50.Lebensjahr. Ein grosser Unterschied zwischen dem männlichen und weiblichen Geschlecht besteht nicht.
Nach den Angaben war der Zungentumor in den meisten Fällen dicht unter der Schleimhaut gelegen. Im Gegensatz zu vielen neurogenen Tumoren fand man das Myoblastenmyom nur im Bereich des Zungenkörpers, nie in der Gegend der Zungenwurzel. Hier wurde der Rand der Zunge bei 55,5 % als Sitz bevorzugt und zwar links und rechts in etwa gleichmässig. Es folgten in 10 von 36 Fällen der Zungenrücken und mit 6 Fällen die Zungenspitze. Die Grösse des Tumors



schwankte zwischen wenigen Millimetern und einigen Zentimetern. Eine Grösse bis zu 1 cm Durchmesser wurde bei 17 Geschwülsten festgestellt, zwischen 1-2 cm waren es 18 Tumoren und einen Durchmesser von über 2 cm konnte bei 8 Myoblastenmyomen gemessen werden.

Die Patienten hatten die Geschwulst zum Teil nur wenige Wochen, zum Teil aber auch 3-4 Jahre beobachtet. Es führte zu keinem Ergebnis, die Grösse des Tumors und die Dauer der Anamnese zu vergleichen. Die Ursache liegt wahrscheinlich darin, dass die Zungentumoren im Allgemeinen wenig Schmerzen bereiten. Beschwerden traten lediglich beim Sprechen und Essen auf. Das Myoblastenmyom kann ohne Schwierigkeiten operativ entfernt werden. Örtliche Rezidive wurden nur bei 2 Patienten beobachtet (ABRIKOSSOFF (144), Fall 3/1926; Diss.1927) und zwar im ersten Fall drei Wochen und im zweiten drei Jahre nach der Operation. Ein Rezidiv bildete sich, wie bei allen gutartigen Tumoren nur dann, wenn die Geschwulst nicht vollständig entfernt worden war.

B.IX. KRANKHEITSVERLAUF, PROGNOSE UND THERAPIE DER NEUROGENEN UND VERWANDTEN TUMOREN DER ZUNGE

Bei den neurogenen und verwandten Tumoren der Zunge handelt es sich meistens um gutartige, langsam wachsende Geschwülste. Zu den benignen Neubildungen zählen die ausgereiften Ganglioneurome, die Neurinome und die Neu-

rofibrome, die Rankenneurome, die heterotopen Gliome und die parasympathischen Paragangliome. In einigen Fällen ist bei den Neurinomen und den Neurofibromen eine maligne Entartung möglich, doch im Bereich des Kopfes und der Mundschleimhäute noch nicht beobachtet worden. Bei der Entfernung eines parasympathischen Paraganglioms kann es, wie es PAROLARI (64) und Mitarbeiter in ihrem Fall schildern, zu Rezidiven kommen, die Züge einer malignen Degeneration aufweisen. Zu den bösartigen Geschwülsten zählen die Sympathoblastome, die sehr frühzeitig eine Fernmetastasierung zeigen. Die Aussaat erfolgt vom Primärherd aus durch die Blut- oder Lymphbahnen.

Die Prognose ist bei den benignen Tumoren gut. In allen Fällen, in denen die Geschwulst vollkommen entfernt wurde, traten nach der Wundheilung keine Beschwerden mehr auf. In einigen Fällen entstanden Rezidive.

Die Therapie der Zungengeschwülste liegt in der vollständigen operativen Entfernung. Handelt es sich um einen gut abgekapselten Tumor, so konnte er herausgeschält werden; war er mit der Umgebung leicht verwachsen, musste in einigen Fällen mit dem Thermokauter gearbeitet werden. Die malignen Neubildungen wurden zusätzlich mit Radium behandelt.

C. SCHLUSS

Trotz der in dieser Arbeit aufgeführten 176 neurogenen Tumoren der Zunge, stellen sie in der Gesamtheit der Zungengeschwülste eine Rarität dar. CARLON und GAMBA (6) fanden bei 19 gutartigen Neubildungen nur ein Neurinom. TREGUBOVA (23) untersuchte 801 Zungenpräparate, und diagnostizierte unter 564 Tumoren 2 Geschwülste neurogenen Ursprungs. Handelt es sich aber um eine Erkrankung des gesamten Nervensystems, so soll nach BADEN und Mitarbeitern (4) bei Beteiligung der Mundregion die Veränderungen an der Zunge überwiegen.

LITERATUR

1. ALBERTINI, A. v.: Histologische Geschwulstdiagnostik
Stuttgart: G.Thieme 1955.

2. ANTONI, N.: Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome,
München: J.F.Bergmann 1920.

Tumoren des Rückenmarks, seiner Wurzeln und Häute.
In: Handb.Neurol., Berlin: Springer 1936.

3. BACHMANN, K.D.:
Z.Kinderheilk.77, S.391-412 (1955).

4. BADEN, E., PIERCE, H.E. und W.F.JACKSON:
Zorg.ges.Chir.139, 263 (1955).

5. BORBERG: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

6. CARLON, C.A. und A.GAMBA:
Acta Chir.Ital.11, 781-801 (1955)

7. FOOT, O.: In: Die Geschwülste der Haut, hrsg.von GREITHER, A. und H.TRITSCH, Stuttgart: Thieme 1957.

In: Handb.spez.path.Anat., hrsg.von LUBARTSCH, O., HENKE, F. und R.RÖSSLE, Bd.XIII/5, S.498-512 (1955)

8. FEYRTER, F.: Über den Naevus.
Virchows Arch.path.Anat.301, S.417-469 (1938).

Über Neurome und Neurofibromatose, nach Untersuchungen am menschlichen Magen-Darm-schlauch.
Wien: W.Maudrich 1948.

9. HENSCHEN, F.: In: Handb.spez.path.Anat., Bd.XIII/5, hrsg.von LUBARSCH, O., HENKE, F. und R.RÖSSLE, S.820-839, Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.

10. HOECKSTRA: In: Handb.Dermat.u.Venerol., hrsg.von COTTRON-SCHÖNFELD, Bd.IV, Stuttgart: G.Thieme 1960.

11. HOEDE: In: Handb.Dermat.u.Venerol., hrsg.von GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd.IV, Stuttgart: G.Thieme 1960.

12. KRÜCKE, W.: In: Handb.spez.path.Anat., hrsg.von LUBARSCH, O., HENKE, F. und R.RÖSSLE, Bd.XIII/5, Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.

13. McNAIREY und MONTGOMERY:
In: Geschwülste der Haut, hrsg. von GREITHER, A. und H. TRITSCH, Stuttgart: Thieme 1957.

14. NIELSEN: In: Pathology of Tumors, hrsg. von R. A. WILLIS, London: Butherworth u. Co 1948.

15. RECKLINGHAUSEN, F. v.:
Über die multiplen Fibrome und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen.
Berlin: Hirschwald 1882.

16. SAALFELD: In: Handb. Dermat. u. Venerol., hrsg. von GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd. IV, Stuttgart: G. Thieme 1960.

17. SCHONENBERG: IN: Handb. Dermat. u. Venerol., hrsg. von GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd. IV, Stuttgart: G. Thieme 1960.

18. STALMANN: In: Handb. Dermat. u. Venerol., hrsg. von GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd. IV, Stuttgart: G. Thieme 1960.

19. STERNBERG, C.: Verh. Deutsch. Ges. Path., S. 135 (1904).

20. STOCHDORPH, O.: Acta Neuropath. 4, 245-266 (1965).

21. STOUT, A.P.: Tumors of the peripheral nervous system.
In: A.F.I.P. Atlas of Tumor Pathology, Sec. 2, Fasc. 6, Washington, D.C., 1949.

In: Pathology of Tumors, hrsg. von R. A. WILLIS, London: Butherworth u. Co 1948.

22. THORSRUD, G.: Acta Chir. Scand. 252, 1 (1960).

23. TREGUBOVA, Ch.L.:
Zorg. ges. Chir. 120, 45 (1951)

24. VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste, Bd. 3.
Berlin: Hirschwald 1863.

Das wahre Neurom
Virchows Arch. Path. Anat. 13 (1858).

25. VEROCAY, J.: Ziegl. Beitr. allg. Path. 48, 1 (1910).

26. VERSCHUER, v.: In: Handb. Dermat. u. Venerol., hersg. von GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd. IV, Stuttgart: G. Thieme 1960.

27. W TZK and CLARA:
In: Handb.spez.Path.Anat., hrsg.von LUBARSCH, O., HENKE, F. und R.RÖSSLE, Bd.XIII/5, Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.

GANGLIONEUROM

28. GEOGACOPOULUS, A.:
Rev.Laryng.76, 150-155 (1955).

SYMPATHOBLASTOM

29. DERMANN, G.L.:Zbl.allg.Path.36, 150 (1925).

NEURINOM

30. AGRESTINI, F.: Ann.Stomat. (Roma) 12, 117-128 (1963).

31. ALMEIDA, A.C. de:
Arq.Pat.20, 84 (1948).

32. ANTONUCCI, G.:Policlinico 53, 1195 (1946)

33. BANI, U.: Policlinico 63, 1203 (1956).

34. BERLENDIS, P.A.:Arch.Ital.Laring.73, 575 (1962).

35. BONNET-ROY, F.:Arch.intern.Laring.9, 553 (1930).

36. BORCHARDT, M.:Bruns'Beitr.klin.Chir.138, 1 (1927).

37. CALIO, A. und MIRABELLA, A.:
Gazz.Int.Med.Chir.64, 2057-2065 (1959).

38. CAM ON, J.: Oral Surg.12, 1464-1467 (1959).

39. CAP ETTO, G.:Arch.et atti Soc.ital.Chir.36, 1048 (1930).

40. CI NI, F.: Policlinico 39, 413-422 (1932).

41. CHADWICK, D.L.: J.Laryng.78, 959-962 (1964).

42. CROWE, W.W.: J.oral Surg.17, 65-68 (1959).

43. DENECKE, H.J.: HNO (Berlin) 8, 343-347 (1960).

44. DENES, F.: Zbl.HNO 45, 220 (1952).

45. DERMAN, G.L.: Zbl.allg.Path.36, 150 (1925).

46. DUUS, P.: Otorinolaring.Ital.1, 407 (1948).

47. FALCK, P.: Mschr.Ohrenheilk.78, 248 (1944).

48. FORNI, G.: Tumotri 29, 195 (1943).

49. FOTI, D.: Otorinolaring.Ital.16, 397 (1947/48).

50. GNASSI, A.M. und M.BORRONE:
Arch.Otolaryng.(Chicago) 27, 766-772 (1938).

51. HAMMESFAHR, C.: Zbl.Chir.9, 935 (1947).

52. HARBITZ, E.: Beitr.path.Anat.62 (1961).

53. HARPMANN, J.A. und A.P.PRIOR:
J.Larryng.69, 821-828 (1955).

54. HATISUKA, M.: Otolaryngology (Tokio), 12, 326 (1938).

55. HUNG, WEN-CHIH: Ann.Otol.58, 494-497 (1949).

56. JORGE und BRACHETTO-BRIAN:
In: Diss.LANGER, W., Münster i.W., 1936.

57. KRUMBEIN, O.: Virchow Arch.path.Anat.255, 310 (1925).

58. MALAN, A.: Arch.Ital.Laring.51, 131 (1932).

59. MASDEA, E, und G.PACE:
Gazz.Int.Med.Chir.963, 2602-2611 (1958).

60. MAZZARELLA, O.: Gazz.Int.Med.Chir.61, 521 (1956).

61. MICHALLET, P. und G.de BEAUCHAMP:
Ann.Otolaryng. (Paris) 77, 490 (1960).

62. MORSELLI, L.: Boll.Mal.Orecch.80, 735-751 (1962).

63. MÜHLENKAMP: Z.Hals-Nasen-Ohrenheilk.7, 329 (1924)

64. PAROLARI, G., LEONARDELLI, G.B. und F.PIZZETTI:
Rev.Larryng.83, 903-924 (1962).

65. PIETRANTONI, L. und LEONARDELLI, G.B.:
Tumori 44, 1 (1958).

Ann.Otolaryng.75, 384 (1958).

66. PIGNATELLI, G.: G.Ital.Chir.1, 24 (1954).

67. PROVERA, P.: Rass.Trim.Odont.14, 147 (1942).

68. PULCINI, A., GENTILESCHI, E. und P.F.FAZZINI:
Chir.Ital.11, 625-635 (1962).

69. RABINOVIC, I.J.: Zbl.HNO 46, 46 (1952).

70. RAKUSHIMA, T.: Zbl.HNO 33, 103 (1940).

71. ROBERTSON, A.: Brit.J.Surg.40, 284 (1952).

72. ROSSI, G.B., SANETIS, A. de und A.VECCIONE:
Riv.Anat.Path.Oncol.22, 1047-1071 (1962).

73. SCHULE, W.: Diss.Heidelberg 1938.

74. SOMOGYI, L.: Zbl.HNO 30, 655 (1938).

75. STOUT, A.P.: Amer.J.Cancer 24, 751 (1935).

76. STURLESE, P.: Chirurgia 1, 417 (1946).

77. TADDEI, G.: Arch.Ital.Mal.Appar.Dig.19, 429 (1953).

78. TAMURA, H., SATO, T., ARIFUKY, Y. und K.KIMURA:
Zbl.HNO 81, 125 (1964).

79. TAVARES, A.: Folia Anat.Univ.Columbia 1934.

80. TCHEDOMIR, I.: Presse Med.70, 1579-1580 (1962).

81. TEMPEL, M.: Ein Neurinom an der Zunge.
Diss.Chemnitz-Freiburg 1922.

82. TOLLMANN, E.: In: LANGER, W., Diss.Münter i.W. 1936.

83. WILLIS, R.A.: Pathology of Tumors.
London: Butherworth u. Co 1948.

84. WINGLEY, L.M.: Proc.Roy.Soc.Med.38, 505 (1945).

85. ZAMYSLICKY, J.: Zbl.HNO 71, 25 (1961).

NEUROFIBROM

86. ABBOT, F.C. und S.G.SHATTOCK:
Ann.Surg.3 (1903).

87. AYRES, W., DELENAY, A.J. und M.H.BACKER:
Cancer 5, 721 (1952).

88. BERGGREN: Zbl.Laryng.31, 290 (1915).

89. BENAKY: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

90. BILLINGTON: Brit.Med.J.S.671 (1903).

91. BIRD, T. und G.O.CLARK:
J.Laryng.69, 51 (1955).

92. BOBROW, A.A.: Zbl.Chir.23, 942 (1896).

93. BUHL: In: Pathology of Tumors, hrsg.von R.A.WILLIS, London: Butherworth u. Co 1948.

94. BUTLIN: In: Desease of the Tongue, hrsg.von SPENCER, W. und S.CADE, 3rd Edition, London 1931.

95. DELFINO, E.: Arch.Sci.Med.29, 34 (1905).

96. DOMBROWSKI: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

97. FLICINSKI: Zbl.HNO 85, 137 (1964).

98. GIMMER: In: Desease of the Tongue, hrsg.von SPENCER, W. und CADE, S., London 1931.

99. GUILLOT, M. und P.MOULONGUET:
Bull.Soc.Anat. (Paris) 94, 380 (1924).

100. HAYASHI, A.: Deutsch.Z.Chir.118, 456 (1912).

101. HEMPEL, K.: München.Med.Wschr. (1926).

102. HENSINGER: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

103. HERXHEIM, G. und W.ROTH:
Beitr.Path.Anat.58, 319 (1914).

104. IGUMNOV, A.K., JYUBARSKY, V.Z. und A.M.KOTLYAR:
Z.Hals-Nasen-Ohrenheilk.60, 187 (1958).

105. KEMPTON, J.J.: Arch.Dis.Child.26, 76 (1951).

106. KREN, O.: Wien.Klin.Wschr.41 (1906).

107. KRIEGE, H.: Virchow Arch.Path.Anat.108, 466 (1887).

108. LANGER, W.: Über die Beteiligung der Zunge bei Recklinghausenscher Krankheit, zugleich ein Beitrag zur Vererbung der Recklinghausenschen Krankheit.
Diss.Münster i.W. 1936.

109. LEBOUQ: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

110. MAHER und PAYEN:
In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

111. MAHNKE, P.: Zbl.Allg.Path.98, 576-581 (1958).

112. MERTEN: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

113. MIR-ABENDY, M.:
Ann.Otolaryng.79, 547 (1962).

114. MONIZ, E.: Rev.Chir.51, 735 (1933).

115. MÜLLER, W.: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

116. PASNIKOWSKI, T.:
Zbl.Hals-Nasen-Ohrenheilk.48, 318 (1953/54).

117. RAPOK: Dtsch.Z.Chir.38, 465 (1894).

118. RICARD: Lyon.Chir.36, 402 (1939)

119. RUSCA, C.: Rev.Ibero-americ.Cien.Med.9, 107 (1903).

120. SERRES: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

121. SMITH: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

122. SORGO: Wien.Klin.Wschr. (1902).

123. SPENCER, W.G. und S.G.SHATTOCK:
Proc.Soc.Roy.Med.1, 8 (1908).

124. TEMPEL, M.: Ein Neurinom der Zunge.
Diss.Chemitz-Freiburg 1922.

125. THALMANN: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

126. TOILHOFER: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

127. TORRICELLI, C.: Pediatria 47, 891 (1939).

128. VEROCAY: Ziegl.Beitr.allg.Path.48 (1910).

129. WACKELEY: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

130. WAGENMANN: In: LANGER, W., Diss.Münster i.W. 1936.

131. WAGNER, F.: Makroglossia neuromatodes, Diss.Freiburg 1913.

132. WEBER, F.P.: Brit.J.Child.Dis.7, 13 (1910).

133. WHITEFIELD: Wien.Klin.Wschr.31, 1440 (1903).

RANKENNEUROM

134. BAZEK, A. und A.DUPRE: Ann.Derm.Syph.85, 613-641 (1953).

135. FROBOESE, C.: Circhow.Arch.Path.Anat.240, 312 (1923).

136. THIES, W.: Arch.Klin.Exp.Derm.218, 561-573 (1964).

PARASYMPATHISCHES PARAGANGLIOM

137. BERTOGALLI, D., CALEARO, C. und O.PIGNATARO: Ann.Otolaryng.76, 688-699 (1959).

138. PAROLARRI, P., LEONARDELLO, G.B. und F.PIZZETTI: Rev.Laryng.83, 903 (1962).

GLIOM

139. GERLINGHOFF, D.: Frankfurt.Z.Path.36, 1 (1928).

140. HOLLESI, K.: Otorinolaring.Ital.12, 280 (1959).

141. HUSSL, B.: Mschr.Ohrenheilk.98, 265-270 (1964).

142. KAISERLING: In: Handb.spez.path.Anat., hrsg.von LUBARSCH, O., HENKE, F. und R.RÖSSLE, Bd.IV/2, S.115, Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1928.

143. PETERER, F.: Frankfurt.Z.Path.26, 216 (1922).

MYOBLASTENMYOM

144. ABRIKOSSOFF, A.:
Virchow Arch.Path.Anat.280, 723 (1931).
Virchow Arch.Path.Anat.260, 215 (1926).

145. AGRESTINI, F.: Ann.Stomat.12, 549-566 (1963).

146. ALBERTINI, A. v.:
Histologische Geschwulstdiagnostik.
Stuttgart: G.Thieme 1955.

147. ASHBURN: In: AGRESTINI, F., Ann.Stomat.12, 549-566 (1963).

148. BANGLE, R.: Cancer, Philadelphia 6, 790, (1953).

149. BISSI, A. und M.MAGRI:
Minerva Otorinolaring.7, 90-92 (1957).

150. CHIPPS, J.E. und G.R.REINHARDT:
U.S.Armed Forc.Med.J.4, 925 (1953).

151. CEELEN, W.: Virchow Arch.Path.Anat.280, 741 (1931).

152. DELAIRE, J., KERNEIS, J.P. und A.GORDETT:
Rev.Stomat.59, 798-804 (1958).

153. DERMAN, G.L. und Z.W.GOLBERT:
Virchow Arch.Path.Anat.282, 172 (1931).

154. FUST, J.A. und R.Ph.CUSTER:
Amer.J.Clin.Path.19, 522 (1949).

155. HEBERT und SLEPIAN:
In: AGRESTINI, F., Ann.Stomat.12, 549-566 (1963).

156. KENNEDY, D.J.: J.Oral Surg. 14, 345 (1956).

157. KLINGE, F.: Verh.Deutsch.Path.Ges.23, 376 (1928).

158. MALFATTI, G.: Otorinolaring.Ital.20, 335-346 (1952).

159. MANZO, E.: Arch.Ital.Laring.67, 675-686 (1959).

160. MEYER, R.: Virchow Arch.Path.Anat.326, 56 (1955).

161. MUKUVOZOV, N.J.:
Z.Hals-Nasen-Ohrenheilk.45, 138 (1952).

162. MURPHY, G.H., DOCKERTY, M.B. und A.C.BROTHERS:
Amer.J.Path.25, 1157 (1949).

163. RINGERTZ, N.: Acta Path.Microbiol.Scand.9, Fasc.1, 112 (1942).

164. ROFFO, H.: Bol.Med.Exp.p.el est.Cancer 5, 237 (1928).

Meinen besonderen Dank möchte ich an

Herrn Professor Dr. Otto STOCHDORPH

Vorstand der Abteilung für Neuropathologie beim Pathologischen Institut der Universität München für die Überlassung des Themas richten.

LEBENSLAUF

Ich, Armgard Gontard, geb.Lanz, wurde als 2.Kind von drei Brüdern am 12.November 1938 als Tochter des Fregattenkapitäns Edgar Lanz und seiner Ehefrau Ruth-Eva, geb.van Hees, in Cuxhaven geboren. Mein Vater fiel 1943 auf dem Schlachtschiff "Scharnhorst".
Im Jahre 1945 wurde ich in die Grundschule in Preetz/Holstein eingeschult, kam 1951 auf die Realschule und schloss 1955 mit dem Einjährigen ab. Im gleichen Jahr trat ich in das Gymnasium der Volksoberschule in Preetz ein und bestand 1959 das Abitur.
Mit dem Studium der Zahnheilkunde begann ich an der Universität Kiel und machte 1961 das Physikum an der Universität Göttingen. 1962 setzte ich die klinischen Semester an der Universität München fort und beendete das Studium im Februar 1965 mit dem Staatsexamen.
Seit 1965 bin ich als Assistentin in München und Trier tätig.